DETECCIÓN PRENATAL DE PATOLOGÍA QUIRÚRGICA: ¿POR DÓNDE EMPEZAR?

Lic. Guillermina Chattás

Resumen:

Desde hace varias décadas el diagnóstico prenatal de las enfermedades quirúrgicas contribuye a la disminución de la morbimortalidad de los recién nacidos, permitiendo el nacimiento en centros de referencia, una recepción en sala de partos calificada y la posibilidad de tratamiento precoz.

Estos avances han abierto un amplio rango de opciones en el manejo práctico, incluyendo cambios en el modo de nacimiento (cesárea versus parto vaginal), en el momento (término versus pretérmino) o en el lugar elegido (hospital general versus centro perinatal) y, en casos altamente seleccionados, la opción de tratamiento fetal.

El conocimiento de la enfermedad durante el embarazo permite a la familia la posibilidad de elaborar estrategias para enfrentar a un recién nacido con problemas.

En este artículo se realizará una breve descripción de las patologías quirúrgicas más frecuentes en el período neonatal, su incidencia, y cómo el diagnóstico prenatal impacta en la disminución de complicaciones.

Palabras clave:

recién nacido, detección prenatal, patología quirúrgica, ecografía obstétrica

Los defectos congénitos al nacer muestran una incidencia que oscila entre el 1% y el 3%. La mortalidad infantil global de estas malformaciones en nuestro país es del 21%, y el 70% de estas muertes sucede en el período neonatal.

Para poder valorar la importancia del tema, podemos decir que en 1 de cada 4 niños que mueren en el primer año de vida, la muerte ocurre debido a una malformación congénita y sucede en los primeros 30 días de vida. Muchas de estas malformaciones tienen actualmente tratamiento y pronóstico muy favorable con altos índices de curación, y el control prenatal es determinante para la elección del modo, tiempo y lugar donde se realiza el parto.

La medicina fetal tiene por objetivo el bienestar del feto evaluando el crecimiento, el desarrollo y la maduración, como así también las condiciones maternas y factores exógenos que pueden afectarlo, y por último, la identificación y tratamiento de anomalías o enfermedades que podrían requerir intervención quirúrgica en el período neonatal.

Se ha demostrado que las siguientes intervenciones son útiles para disminuir la incidencia de malformaciones:

- ► Administración de ácido fólico preconcepcional hasta la semana 12ª de amenorrea: la deficiencia de ácido fólico produce anemia megaloblástica y puede tener efectos sobre le peso al nacer, nacimientos pretérmino y defectos del tubo neural.
- Vacunación a todas las puérperas que no tengan anticuerpos contra la rubéola, disminuyendo el síndrome rubeoliforme.
- Pesquisa y tratamiento temprano de la sífilis.
- Asesoramiento e incorporación a programas activos para evitar la ingestión de drogas y alcohol durante le embarazo.
- Seguimiento de las pacientes diabéticas para alcanzar niveles de normoglucemia tres meses antes de la concepción.

Muchas de las malformaciones congénitas tienen una etiología desconocida. El manejo correcto de cada caso individual requiere el conocimiento de la historia natural, de la comprensión de la fisiopatología de la enfermedad, así como también de una apreciación de los aspectos éticos involucrados.

Para realizar el diagnóstico prenatal, existen numerosas técnicas invasivas y no invasivas que, junto a la posibilidad de evaluar la salud del feto e identificar anomalías, han modificado la práctica de la Obstetricia y la Neonatología.

Técnicas no invasivas

1. Tamizaje bioguímico

Una de las pruebas más conocidas es el Triple Test . Comprende el dosaje de alfa feto proteína, gonadotrofina coriónica humana y estriol no conjugado.

La Alfa Fetoproteina (AFP) es una glicoproteína. Se sintetiza inicialmente en el saco vitelino y posteriormente en el hígado fetal. Su concentración en sangre fetal aumenta hasta alcanzar un máximo a las 10-13 semanas de embarazo. A partir de este momento, disminuye progresivamente hasta al término del mismo. La concentración en sangre materna es cinco veces inferior a la fetal y va aumentando durante el segundo trimestre, debido al incremento de la permeabilidad placentaria. Se puede encontrar aumento de la AFP sérica materna cuando hay defectos de la barrera feto-amniótica.

La Gonadotrofina coriónica humana (hCG) es una glicoproteína compuesta por dos subunidades, alfa y beta, que pueden circular libres o unidas. Se ha visto que los niveles de hCG en madres portadoras de fetos con Síndrome de Down son significativamente más altos.

El Estriol no conjugado (uE3) es una hormona esteroide sintetizada por el sincitiotrofoblasto a partir de precursores fetales. Todo el contenido de uE3 en suero materno procede de la actividad fetal y placentaria. Los niveles de uE3 se encuentran disminuidos en mujeres portadoras de fetos con Síndrome de Down.

2. Tamizaje ecográfico

La ecografía es un procedimiento de ultrasonido. Se coloca sobre el abdomen



de la madre un dispositivo conocido como "transductor" y se dirigen ondas sonoras de alta frecuencia al feto en desarrollo. Los ecos creados por las ondas sonoras se convierten luego en imágenes visuales de las estructuras fetales en el monitor, brindando valiosa información.

El valor de la ecografía en la evaluación y el manejo del embarazo de alto riesgo es indiscutido, aunque el empleo de esta técnica en embarazos de bajo riesgo resulta controvertido, tal como ocurre con la utilidad de la ecografía tridimensional.

En la actualidad no se conocen complicaciones en la vida fetal derivadas de la exposición al ultrasonido. Las aplicaciones más frecuentes son la determinación de la edad gestacional, la identificación de la cantidad de embriones, la evaluación del crecimiento fetal, la determinación de la calidad del medio intrauterino y la determinación del bienestar fetal. Según el momento de la gestación en que se realiza tiene distintos propósitos.

La translucencia nucal (TN) es un acúmulo fisiológico y transitorio de líquido en la región de la nuca fetal, observado por ecografía después de de la novena semana. Se lo puede visualizar en el primer trimestre mediante ecografía transvaginal o transabdominal, en forma de una imagen hipoecogénica de grosor inferior a 3 mm. La TN se puede medir en todos los fetos con una longitud cráneo caudal (CRL) entre 38 mm y 84 mm, entre la semana 10^a y 14ª. El aumento del espesor de la translucencia nucal se asocia con un aumento del riesgo de anomalías cromosómicas y otros síndromes. El engrosamiento de la TN en el primer trimestre de la gestación fue sugerido inicialmente como marcador ecográfico precoz de trisomía 21 por L. Szabó en 1988. La medición de la Translucencia Nucal es una técnica sencilla y sin riegos.

3. Diagnóstico prenatal en células fetales circulantes en sangre materna

La obtención no invasiva de células fetales a partir de la circulación materna, y el posterior diagnóstico a través de las mismas de anomalías genéticas, constituye uno de los principales retos de la medicina fetal actual.

TECNICAS INVASIVAS

1. Biopsia de vellosidades coriales

Las vellosidades coriales derivan del trofoectodermo, poseen la misma constitución genética que el feto reflejando por lo tanto la situación cromosómica, bioquímica y génetica del mismo.

Las ventajas que conjuga esta técnica, el diagnóstico precoz y los resultados rápidos han hecho que la biopsia de la vellosidad coriónica sea una técnica muy difundida. El procedimiento se realiza entre la semana 10^a y la 12^a de gestación, y comprende la extracción de una pequeña muestra de tejido de la cara fetal de la placenta. El procedimiento de la biopsia puede lograrse por vía transcervical o transabdominal. Se indica esta técnica ante la sospecha de enfermedad cromosómica o monogénica, de infección intrauterina, para realizar el diagnóstico mediante técnicas de biología molecular, y determinaciones bioquímicas y enzimáticas.

2. Amniocentesis

La amniocentesis es la técnica invasiva más común en el diagnóstico prenatal. Practicada entre la 15ª y la 17ª semana de embarazo, se ha convertido en el modelo de referencia para comparar técnicas dirigidas a la obtención de tejido fetal. Se realiza para obtener líquido amniótico que contiene células fetales. Bajo visualización ecográfica directa se inserta una aguja por vía transabdominal hasta el interior del útero y se extrae líquido amniótico para realizar distintas determinaciones. Las indicaciones son para el procedimiento diagnóstico de trastornos genéticos y malformaciones congénitas, tales como defectos en el tubo neural, valoración de la madurez pulmonar, y diagnóstico de la enfermedad hemolítica fetal.

3. Cordocentesis

El acceso directo a la circulación fetal durante el segundo y tercer trimestre del embarazo, mediante una punción transabdominal ecoguiada del cordón umbilical se denomina cordocentesis. Sus principales indicaciones son la determinación rápida del cariotipo, el dosaje de sustratos bioquímicos, enzimáticos y hormonales, el estudio del estado hematológico fetal, el estudio de la infección fetal, y el estudio del equilibrio ácido base en aquellos fetos con dificultades en el crecimiento.

4. Otras técnicas invasivas: Cardiocentesis, Biopsia fetal, entre otras.

Todas las mujeres sometidas a técnicas de diagnóstico prenatal están ante el riesgo de problemas reales y potenciales y pueden experimentar un alto nivel de ansiedad. En la mayoría de los casos se solicitan las pruebas debido a que se sospecha alguna afección fetal, deterioro de la salud materna o ambas. Durante el embarazo, las mujeres están preocupadas por protegerse a sí mismas y a sus fetos y se consideran mas vulnerables a las influencias externas. El rótulo de "alto riesgo" incrementará esa sensación de vulnerabilidad. La mayoría de las pacientes tienen un conocimiento incompleto, va sea en relación con el procedimiento mismo, las implicaciones de los hallazgos o la necesidad de valoración o mayor asesoramiento. Las enfermeras perinatales pueden brindar el apoyo requerido y, al mantener a las pacientes bien informadas, pueden también promover una mejora en la autoimagen de los padres en estos casos de alto riesgo.

Habiendo hecho una revisión de los métodos de diagnóstico prenatal, se describirán las patologías quirúrgicas mas frecuentes.

Atresia de esófago (AE)

La atresia de esófago es una de las patologías quirúrgicas más frecuentes del recién nacido: afecta a 1/3000 a 1/ 4500 recién nacidos vivos.

Es una malformación congénita caracterizada por la falta de continuidad de la luz esofágica. Ambos extremos esofágicos terminan en un fondo de saco ciego y, en algunas ocasiones, se comunican con la vía aérea

El enfoque actual del manejo de un paciente con atresia de esófago constituye uno de los paradigmas del trabajo interdisciplinario; incluye la participación del obstetra, el neonatólogo, el cirujano, el pediatra, el radiólogo y la enfermera desde el momento en que se tiene la sospecha diagnóstica.

Durante le período prenatal hay elementos principales de sospecha:

- La presencia de polihidramnios de origen no claro. Si bien se ha descripto como un signo característico de la atresia de esófago, cabe recordar que solo se observa polihidramnios en caso de recién nacidos con atresia de esófago tipo I, o en aquellos que la fístula es muy pequeña y no permite el pasaje de líquido.
- La ausencia o la pequeñez de la cámara gástrica diagnosticado a través de una ecografía (con bajo grado de confiabilidad).
- ► La falta de crecimiento adecuado del feto.

Existen otros métodos durante la etapa prenatal que brindan datos de mayor calidad y resultan muy útiles para realizar un estudio fetal, como ser la ecografía doppler y la resonancia magnética nuclear.

El diagnóstico prenatal permite efectuar el parto en una institución con recursos adecuados para efectuar la cirugía, evitando el traslado, y facilita la búsqueda de malformaciones asociadas, ya que el 50% de los pacientes con atresia de esófago tienen alguna otra malformación.

Las manifestaciones clínicas en la vida postnatal dependerán, principalmente, de si el esófago presenta o no comunicación con la tráquea. Sin embargo, existe un denominador común que es la aspiración de fluidos extraños a la vía aérea, que producen alteraciones en la mucosa traqueobronquial y en el parénquima pulmonar.

Las intervenciones de enfermería en la recepción en sala de partos, traslado y en el período preoperatorio de un niño con atresia de esófago tienen como objetivo mantener la integridad pulmonar y evitar las complicaciones producidas por la aspiración, ya sea de saliva como de ácido clorhídrico.

- ► Ubicar en posición semisentada, con la cabeza elevada 30° a 40°, para evitar el reflujo gastroesofágico hacia la vía aérea, sobre todo si el recién nacido tiene una atresia de esófago tipo III.
- ► Realizar aspiración continua o intermitente de la bolsa superior del esófago con sonda de doble lumen.
- ► Evitar la compresión abdominal colocando flojo el pañal.
- ► Evitar el llanto.
- ► Monitorizar la saturación de oxigeno para evaluar el requerimiento del paciente.

Malformaciones pulmonares y de la vía aérea

Estas malformaciones son un grupo de entidades clínicas que se diferencian según la relación que tengan con el parénquima pulmonar, según cómo sea su vasculariza-

ción y la existencia o no de comunicación con el tubo digestivo.

En este grupo se encuentran los quistes broncogénicos, la malformación adenomatoidea quística, el enfisema lobar, el secuestro intralobar y extralobar, el bronquio esofágico y menos frecuentes las duplicaciones esófago gastroduodenales.

Los quistes broncogénicos son estructuras que contienen material mucoso, la cavidad se encuentra cubierta por epitelio cilíndrico, y contienen los mismos elementos que contiene un bronquio normal. Se pueden diagnosticar a través de una ecografía, en la cual se observa una imagen quística única, generalmente en el hemitórax inferior. Es importante el diagnóstico diferencial con otras patologías tales como la malformación adenomatoidea quística y la hernia diafragmática, ya que poseen un pronóstico totalmente distinto, y modificarán las intervenciones de enfermería iniciales en sala de partos.

En la literatura se describe el drenaje intrauterino del quiste antes del nacimiento, cuando los quistes son de grandes dimensiones y comprometen la función pulmonar.

Más del 60 % de los pacientes, presentan clínica de dificultad respiratoria, acompañado de estridor, tos, episodios de cianosis y disfagia, si el quiste comprime la vía digestiva.

Conocer la existencia de la patología permite en el período de transición, realizar intervenciones de enfermería que mejoren la mecánica respiratoria, y evitar aquellas que aumente el trabajo respiratorio y el consumo de oxígeno.

El tratamiento postnatal es siempre quirúrgico, con baja morbimortalidad asociada. La malformación adenomatoidea quística (MAQ), es una entidad caracterizada por una malformación intraparenquimatosa pulmonar, generalmente limitada a un segmento o a un solo lóbulo del pulmón. Para algunos autores, la frecuencia de presentación es de un caso cada 5.000 nacimientos.

El diagnóstico prenatal también se realiza a través de una ecografía obstétrica.

El pronóstico en general es bueno en los casos en que el diagnóstico y tratamiento se realiza precozmente. La presencia de hidrops fetal, malformaciones asociadas, extensión y tipo anatomopatológico de la lesión, y el estado preoperatorio del paciente pueden aumentar la morbilidad.

El diagnóstico prenatal permite discriminar quienes de estos pacientes requerirán intervenciones antes de nacer.

La indicación de tratamiento durante el período intrauterino aparece cuando hay riesgo de muerte inminente, en general cuando la aparición es anterior a las 28 semanas y hay presencia de hidrops.

Consiste en una punción evacuadora, y la colocación de un shunt toracoamniótico o, en defectos grandes, la intervención quirúrgica fetal con extirpación del lóbulo afectado.

El diagnóstico prenatal, también permite el tratamiento postnatal quirúrgico precoz, evitando sobredistensión e infección del defecto.

La organización de las intervenciones de enfermería, al conocer el diagnóstico prenatal de una malformación pulmonar o de la vía aérea, permite priorizar el cuidado respiratorio en la recepción de estos pacientes, evitando acciones que aumenten la hipertensión pulmonar.

Hernia diafragmática congénita (HDF)

La hernia diafragmática es un defecto anatómico, generalmente en la región posterolateral izquierda del diafragma que permite el pasaje de las vísceras abdominales al interior del tórax, que comprimen tanto al pulmón isolateral como el contralateral, y causa hipoplasia pulmonar de grados variables.

El diagnóstico prenatal de un recién nacido con HDF favorece al manejo obstétrico y perinatal óptimo. Lamentablemente no es infrecuente que el diagnóstico se sospeche en la sala de partos, con un recién nacido que presenta dificultad respiratoria con necesidades crecientes de oxígeno y con poca respuesta al tratamiento. El diagnóstico prenatal, puede realizarse a partir de las 16 semanas, donde a través de una ecografía se puede llegar a visualizar vísceras abdominales en el tórax. También a través de una imagen ecográfica pueden verse otros signos de HDF, como polihidramnios, desplazamiento cardíaco y mediastinal hacia el lado opuesto de la hernia o hidrops fetal.

El nacimiento de un niño con diagnóstico prenatal de HDF debe ser programado en un centro de alta complejidad que cuente con personal y equipos adecuados para su recepción y tratamiento.

El cuidado de un recién nacido con hernia diafragmática congénita aún es complejo, y la sobrevida es muy baja, aun en centros neonatales complejos. La incidencia de esta patología ocurre en uno cada 2500 a 5000 partos.

Las conductas prenatales han incluido intentos directos para reparar el defecto, a fin de reducir el grado de hipoplasia pulmonar. Sin embargo estos esfuerzos no han tenido gran éxito, y con frecuencia han causado la muerte del niño por alteración del flujo venoso umbilical, cuando se introducen las vísceras al abdomen. Se ha utilizado con cierto éxito la oclusión traqueal para permitir que se retenga el líquido

pulmonar fetal y un crecimiento mayor del pulmón, pero aún es experimental.

El diagnóstico prenatal permite organizar la recepción de un recién nacido con hernia diafragmática con el objetivo principal de evitar la deglución de aire y la distensión intestinal, que empeora la compresión torácica y provoca desplazamiento del mediastino con hipoperfusión e hipotensión. Las intervenciones de enfermería en la recepción del recién nacido estarán orientadas a anticiparse a las complicaciones de este recién nacido desde el primer minuto de vida. Tener todos los elementos necesarios, evitará complicaciones y permitirá las acciones coordinadas, a tiempo y oportunas para éste recién nacido.

La reanimación en la sala de partos debe ser óptima. Los episodios de hipoxia y acidosis desencadenan vasoconstricción pulmonar y disminución del flujo pulmonar. Proceder a la intubación precoz antes de iniciar la primera respiración, evitando la ventilación con bolsa y máscara, utilizar sedación y analgesia al nacer, y colocación de una sonda orogástrica descompresiva inmediatamente posterior al nacimiento son algunas de las intervenciones que cambian el pronóstico de este recién nacido.

Los materiales para drenar un neumotórax deben estar listos para ser utilizados en la sala de recepción.

Oclusiones intestinales

El grupo de patologías que provocan obstrucción intestinal, ocupan un importante lugar dada la frecuencia de su aparición. Las obstrucciones intestinales conllevan a alteraciones de la motilidad intestinal, cambios en la flora, así como en el contenido intestinal, alteraciones en la

tinal, cambios en la flora, así como en el contenido intestinal, alteraciones en la distribución del aire y cambios en el flujo vascular.

El feto humano traga diariamente entre 500 y 700 ml de líquido amniótico, que se reabsorbe en el intestino delgado y a través de la vía hemática retorna a la placenta. Cuando hay un obstáculo en dicha circulación, el líquido amniótico se acumula dando lugar a polihidramnios. Esta entidad no es propia de las atresias intestinales, sino que también se asocia a atresia de esófago, como ya fue mencionado anteriormente.

En las atresias duodenales se observa además una imagen denominada de la doble burbuja, correspondiente a el estómago dilatado por delante del duodeno, que también se encuentra dilatado. En la atresia duodenal se encuentran imágenes de múltiples asas intestinales dilatadas.

Las obstrucciones distales, tales como las atresias anales, son de más difícil diagnóstico, ya que la reabsorción del líquido

amniótico es normal, y no hay polihidramnios

En la recepción de un paciente con diagnóstico prenatal de oclusión intestinal, las intervenciones de enfermería están orientadas a realizar una descompresión gástrica con una sonda de grueso calibre, comprobando su permeabilidad frecuentemente. En ocasiones, la gran distensión abdominal puede originar dificultad respiratoria restrictiva, y será necesario evaluar la necesidad de administración de oxígeno o presión positiva, a través de la valoración respiratoria y el control de la saturación.

Dentro de la fisiopatología de estas entidades en la vida posnatal, los dos hechos más importantes son la distensión abdominal y la pérdida de líquidos y electrolitos, ya sea por vómitos o debido al tercer espacio que se produce en la luz intestinal. El tercer espacio se produce cuando el fluido intravascular se traslada al compartimiento intersticial, y si esta pérdida es importante se puede producir hipovolemia, hipoperfusión y shock.

Cuando la distensión abdominal es importante hay compromiso de la circulación intestinal, lo que puede producir isquemia con necrosis y perforación.

Se puede producir una infección diseminada debido al sobredesarrollo de microorganismos en la luz intestinal ocluida.

Onfalocele y gastroquisis

Como ocurre en otras patologías malformativas, la detección de los defectos de la pared abdominal anterior en el período prenatal, constituye una oportunidad única de mejorar el pronóstico mediante cambios efectuados en el manejo de la gestación, el parto y el asesoramiento a la familia. Si bien habitualmente el onfalocele y la gastroquisis, muchas veces son incluidas dentro de la misma clasificación. hoy es claro que el origen, el diagnóstico, el tratamiento y el pronóstico de estas entidades clínicas es totalmente distinto y el único elemento que comparten es la localización de ambos defectos en la pared anterior del abdomen.

La primera sospecha de alguna malformación en la pared abdominal es la existencia de la elevación de alfa-fetoproteínas en el suero materno.

El onfalocele es un defecto de la pared abdominal anterior que se caracteriza por estar cubierto por una membrana.

En relación al diagnóstico del onfalocele, la ecografía es el método de elección para la detección y confirmación del mismo. Es adecuado recordar algunos conceptos sobre el desarrollo del intestino fetal. Durante el primer trimestre del embarazo, entre las semanas 8ª y 12ª de gestación, el intestino se elonga rápidamente, y se

encuentra fuera de la cavidad celómica, herniado en la base del cordón umbilical. Cuando el intestino regresa a la cavidad abdominal, rota alrededor de 270° sobre la arteria mesentérica superior. Es frecuente que esta imagen del intestino normal se confunda con un onfalocele, y es por eso que la confirmación diagnostica se realiza luego de las 12 semanas de gestación.

En la ecografía obstétrica, la imagen más frecuente es la presencia de una masa delimitada que sobresale de la pared abdominal, cuyo contenido presenta vísceras abdominales tales como intestino, hígado y estómago. Ante la presencia de un onfalocele, es necesario descartar otras malformaciones asociadas, tales como cardiopatías congénitas, asociaciones como otros síndromes malformativos, como el síndrome de Beckwith-Wiedemann, y la extrofia de cloaca.

En relación a la vía de parto, hay aún controversia sobre la vía de abordaje, no existiendo evidencia clara hasta el momento. En los onfaloceles de gran tamaño, la vía de elección en general es la cesárea programada, cercana a las 38 semanas de gestación, para evitar distocia o ruptura del defecto, que aumenta las complicaciones y el riesgo de infección asociada.

Una gastroquisis es un defecto de la pared anterior del abdomen, en la que el contenido intestinal se encuentra eviscerado. Su incidencia oscila entre 1 cada 3.000 a 5.000 recién nacido vivos, y su incidencia en el mundo está en aumento, aunque no se conoce la causa. A diferencia del onfalocele, no se asocia a otras malformaciones.

Existe sospecha de gastroquisis también, cuando el dosaje de alfafetoproteína en suero materno es elevado. El diagnóstico ecográfico se puede realizar precozmente, ya que la presencia de intestino flotando libremente en el liquido amniótico siempre es patológico, aunque el diagnóstico habitualmente se realiza entre la semana 15ª y 19ª de gestación. Se observa además el cordón umbilical insertado correctamente en el abdomen. Los fetos suelen presentar percentilos bajos para su edad gestacional. La ecografía doppler también va a permitir detectar la aparición de complicaciones a nivel del intestino, ya que el líquido amniótico puede lesionar las asas intestinales. Luego de la semana 32ª de gestación, y de ecografías seriadas se decidirá el mejor momento para realizar el parto. También hay discusión sobre la vía de elección del parto, quizá donde haya mas consenso en realizar una operación cesárea, sea cuando el doppler de la arteria mesentérica es patológico.

Las intervenciones de enfermería, que permiten disminuir las complicaciones en el momento del nacimiento, estarán orientadas a cubrir el defecto, sea un onfalocele o una gastroquisis, con apósitos estériles húmedos en solución fisiológica estéril, cubierto con un polietileno para evitar la contaminación y las pérdidas de calor. La exposición de las vísceras del contenido abdominal al ambiente genera grandes pérdidas de electrolitos líquidos y proteínas, que rápidamente deben ser repuestos.

Las pérdidas de calor son muy difíciles de evitar; por eso, el cuidado de la termorregulación tanto en la recepción como en el resto del tratamiento, será una prioridad. El ambiente térmico adecuado para el recién nacido le permitirá al niño no poner en funcionamiento mecanismos de producción de calor que aumenten el consumo de glucosa y oxígeno.

La introducción de una sonda orogástrica luego de la reanimación inicial, va a evitar el pasaje de aire al intestino distal, que aumenta el volumen del defecto.

Desde hace ya algún tiempo, hay tendencia a cerrar este defecto precozmente, a veces en la sala de partos: dentro de las primeras horas de vida, el cirujano realiza una expresión manual del intestino, además de una enema con solución fisiológica para limpiar el intestino distal y luego con el intestino con menos volumen, procede al cierre primario. Las intervenciones de enfermería durante este período serán dependientes del tipo de conducta quirúrgica que adopte la institución.

Cardiopatías congénitas

Las cardiopatías congénitas constituyen las malformaciones congénitas más frecuentes en el feto humano, y son responsables de más del 50% de los fallecimientos debidos a anomalías congénitas durante la infancia. La incidencia depende del tipo de cardiopatía, la mas frecuente es la comunicación intraventricular que se presenta en 3 de cada 1000 recién nacidos.

La anatomía y función cardiaca fetal puede ser valorada en forma confiable con ecocardiografía bidimensional complementada con doppler cardíaco a color.

El diagnóstico y manejo de la enfermedad cardiaca congénita diagnosticada antes del nacimiento es un aspecto importante de la práctica cardiológica pediátrica. Su reconocimiento precoz y su correcto tratamiento contribuirán a disminuir la mortalidad infantil.

La ecocardiografía fetal puede identificar la mayoría de las anomalías cardíacas estructurales, y tradicionalmente ha sido reservada para embarazos de alto riesgo. Antes de las 18 semanas es difícil realizar una evaluación cardiaca detallada. El examen incluye la visualización de las cuatro cámaras cardiacas y de los tractos de salida de los vasos. Las indicaciones de la ecocardiografía fetal comprenden situaciones maternas, fetales y génicas. Entre

ellas la sospecha de malformación cardiaca o alguna otra malformación detectada en la ecografía general, oligohidramnios o polihidramnios, arritmia fetal, antecedentes de cardiopatía familiar, diabetes materna, exposición al virus de la rubéola o a drogas tales como alcohol, quimioterápicos u hormonas.

El screening del primer trimestre usando la medida de la translucencia nucal ha facilitado el diagnóstico precoz de anomalías cromosómicas mayores y ha demostrado ser un medio efectivo de screening para malformaciones cardíacas en ausencia de anormalidades cromosómicas.

Las intervenciones en la recepción de un recién nacido con cardiopatías congénitas incluye la evaluación inicial, la presencia de cianosis, y el bienestar del niño, la perfusión, los pulsos periféricos y la presión arterial en las cuatro extremidades, el trabajo y la frecuencia respiratorios, la actividad precordial, la valoración del desdoblamiento del segundo ruido y la presencia de soplos, su calidad, tono y temporalidad.

Malformaciones del sistema nervioso central

El grupo de patologías que abarcan las malformaciones del sistema nervioso central tienen una presentación variada.

Se denomina espina bífida a las lesiones que contienen una solución de continuidad en el arco posterior vertebral, es decir que este se encuentre abierto o partido.

La espina bífida tiene varias expresiones, entre ellas el meningocele y el mielomenigocele.

El meningocele es la forma más simple de espina bífida, y consiste en una lesión quística, formada por meninges, que contiene líquido cefalorraquídeo en comunicación con el canal espinal. No contiene ningún elemento nervioso en su interior, y la médula se encuentra dentro del canal. Es diez veces menos frecuente que el mielomenigocele.

El mielomeningocele es el defecto mas grave del sistema nervioso compatible con la vida. Es una falla localizada del cierre del tubo neural. Es una lesión quística, donde la médula se encuentra achatada, sin tunelizar, y el daño neurológico depende del nivel de la lesión. La incidencia es de 1 a 1,5 cada 1.000 recién nacidos vivos.

La hidrocefalia es el aumento de volumen del líquido cefalorraquídeo, ya sea producido por un desequilibrio ente en la producción o reabsorción del mismo, en general acompañado de aumento de la presión. La incidencia es de 0,5 a 0, 8 cada 1.000 recién nacidos vivos. La mayoría de los casos de hidrocefalia, son producidos por un fenómeno obstructivo en cualquier situs anatómico por donde circula el líquido cefalorraquídeo. El diagnóstico ecográfico

se realiza mediante la medición de las distintas estructuras del sistema ventricular cerebral

Las anomalías del Sistema Nervioso Central (SNC) pueden detectarse a través de la ecografía durante el primer trimestre del embarazo, si es que el defecto es severo. Sin embargo el momento más oportuno para evaluar el eje nervioso fetal es entre las 18-24 semanas, cuando ya es posible visualizar las distintas estructuras. Uno de los primeros indicios de anomalía del SNC es la medida anormal del diámetro biparietal y del perímetro cefálico. La evaluación ecográfica incluye la forma, tamaño de la cabeza, los ventrículos, la fosa posterior, y la columna.

La situación más frecuente que produce ventriculomegalia es la espina bífida.

Los programas que utilizan alfa fetoproteína para la detección de estas malformaciones identifican los embarazos con riesgo de defectos del tubo neural.

En la actualidad, el diagnóstico prenatal de estos defectos puede acompañarse con una resonancia magnética nuclear, cuando hay dudas sobre el diagnóstico con los métodos anteriores, sin presentar riesgo para el feto.

Es conocido que, durante la gestación, el líquido amniótico tiene un efecto tóxico sobre la lesión expuesta, y desde hace pocos años, se ha iniciado la reparación intrauterina de mielomenigocele. Esta cirugía se encuentra en etapas de experimentación.

Las intervenciones en sala de partos para los recién nacidos con mielomenigocele, estarán destinadas a evitar la contaminación del defecto y mantener su integridad. Se realizará una curación estéril de la lesión, lavado con abundante solución fisiológica y luego la cobertura con plástico estéril. Algunos autores recomiendan la curación y cobertura posterior del defecto con gasas y vaselina estéril, hasta la evaluación de un neurocirujano. Si el defecto es bajo, a nivel de la columna sacra, realizar especial énfasis en separar el defecto de heces y orina, y utilizar en todos los pacientes decúbito ventral obligado, para mantener la integridad de la malformación.

Si fuese necesario realizar reanimación y ubicarlo en decúbito dorsal, se colocarán aros o rollos de apoyo, de manera que el defecto no apoye sobre el colchón de la servocuna.

También en estos pacientes el cuidado de la termorregulación es importante, ya que toda lesión expuesta favorece a la hipotermia.

Ante el nacimiento de un recién nacido con hidrocefalia, las intervenciones iniciales de enfermería estarán destinadas a valorar el perímetro cefálico, evaluar la tensión de la fontanela anterior y a evaluar la diastasis de de las suturas coronal, lamboidea y a veces metópica. Es importante mantener la integridad de la piel de la cabeza, apoyando sobre superficies blandas. La evaluación clínica del aumento de la presión intracraneana incluye la valoración de la irritabilidad, hiporreactividad y del nivel de conciencia.

La familia de un recién nacido con malformaciones congénitas

El conocimiento de la enfermedad durante el embarazo permite a la familia la posibilidad de elaborar estrategias para enfrentar el nacimiento de un recién nacido con problemas

Muchos padres manifiestan varios sentimientos a la vez: por un lado, sienten la necesidad de proteger al bebé indefenso, sentimiento habitual en todos los padres; por otro, sienten rechazo hacia la patología, o hacia el mismo bebé. Este sentimiento de rechazo hacia el bebé hace que la madre o padre que lo posee se sienta además culpable por ello.

Sentimiento de incapacidad, fracaso y frustración como padres, en el sentido en que no han sido capaces de "hacer un niño sano". Esto es más común en padres primíparos, y es importante resaltar los beneficios de hablar de estos sentimientos.

Muchos padres se sienten enfadados y hostiles hacia el equipo de salud. Se sienten molestos por lo que les está pasado, y dirigen ese fastidio hacia ellos mismos, su pareja, su familia, los profesionales, los amigos o hacia el bebé. Sienten que es injusto que ellos hayan tenido un hijo con patología quirúrgica, mientras que otros no.

Otro sentimiento habitual es la tristeza, el dolor por no haber podido tener el hijo deseado. La imagen del bebe soñado se ve desplazada por una imagen incierta, sobre todo si la patología que tiene el feto modifica la imagen corporal.

Muchos padres viven un duelo anticipado. Es importante hablar de ello y aceptar la pérdida del bebé soñado, antes de aceptar la llegada del bebé real; de otro modo, estarán pensando eternamente lo que podría haber sido, sin disfrutar de lo que en realidad es.

El cuidado centrado en la familia se debe basar en una comunicación abierta y honesta entre los padres y profesionales del equipo de salud sobre problemas médicos y éticos.

La información debe ser dada en forma progresiva, en forma sencilla, asegurándo-se de que los padres hayan comprendido la patología y el probable futuro para su hijo. Los padres deben conocer igual que los profesionales, todos los aspectos relacionados a la enfermedad de su hijo, inclu-

so las incertidumbres que existe sobre el tratamiento.

Los padres deben poder tomar decisiones cuando la situación médica implique alta mortalidad, sufrimiento y controversia médica, para que ellos puedan opinar sobre las decisiones que se toman con sus hijos. La situación de esperar el nacimiento de un hijo con malformaciones genera trastornos vinculares entre la familia, problemas conyugales entre los padres y trastornos entre otros integrantes, hermanos, tíos y abuelos. No se puede hablar de cuidado óptimo, solamente satisfaciendo las necesidades del recién nacido. Conocer a la familia previamente al nacimiento, permite incluir en forma integral a sus miembros, mejorando nuestras percepciones sobre ellas para poder construir asociaciones efectivas con ellos

Pero, además, el conocimiento de la institución donde será intervenido quirúrgicamente su futuro hijo, las enfermeras, neonatólogos, cirujanos y anestesistas que cuidarán al recién nacido, disminuye la angustia e incertidumbre

Tanto los padres como el equipo de salud deben saber que los recién nacidos se pueden dañar tanto por exceso como falta de tratamiento, y ambos deben estar basados en la compasión. Se debe trabajar en forma conjunta para disminuir las discapacidades con cuidado prenatal universal.

Conclusión

El diagnóstico prenatal de los defectos quirúrgicos disminuye complicaciones, favorece la anticipación de las intervenciones de enfermería, ayuda a priorizar cuidados y ayuda a la elaboración de estrategias para disminuir los sentimientos dolorosos y contradictorios que ocasiona en la familia un recién nacido con malformaciones congénitas.

Bibliografía

-Avery G., Fletcher, M., MacDonald M., Fisiopatología y manejo del recién nacido, 5º edición, Editorial Panamericana, 2001:139-169.

-Campbell, S, The assessment of fetal gowth by diagnostic ultasound", Cli. Perinat1:507, 1974.

-Ceriani Cernadas J., Neonatología Práctica, Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires, 1999.

-Harrison MR, Langer JC, Adzick NS, Golbus MS, Filly RA, Anderson RL, Rosen MA, Callen PW, Goldstein RB, deLorimier AA. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. V. Initial clinical experience. J Pediatr Surg 1990;25:47-55.